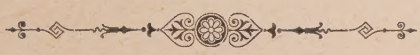
Aortitis syphilitica (?)



Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medicinischen Doktorwürde

vorgelegt der

medizinischen Fakultät der Universität Erlangen

im Juli 1890

von

Christfried Jakob

aus Nördlingen.

Erlangen.

Druck von Aug. Vollrath's k. b. Hofbuchdruckerei.

1891.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der kgl. Universität Erlangen.
Referent: Professor Dr. von Zenker.

Seinem lieben Onkel

Herrn Dr. M. Körber

kgl. Bezirksarzt und Strafanstaltsarzt in Lichtenau

in aufrichtiger Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Unsere Kenntnisse von der seit Lobstein als Arteriosklerose bezeichneten Arterienerkrankung reichen nicht über das 17. Jahrhundert zurück.

Zwar findet sich bei Voigtel (pathol. Anatomie 1804) die Angabe, dass die Erkrankung bereits von dem zu Nero's Zeit lebenden Aretaeus von Cappadocien zuerst beschrieben sei, es beruht dies indess auf einem Irrtum.*) Den Ärzten des Altertums scheint die Arteriosklerose nicht bekannt gewesen zu sein, was ja durch die Seltenheit der Ausführung regelmässiger Sektionen erklärbar ist.

Aus demselben Grunde, dem Mangel einer geordneten patholog. anatomischen Leichenuntersuchung, ist es auch nicht erstaunlich, dass, als man im 17. Jahrhundert die Veränderung der Arterienwand entdeckte und beschrieb, man dieselbe zuerst als eine notwendige physiologische Eigenschaft des Alters deutete. So führt

---

*) Der Ausdruck *παχείη ἀρτηρίη*, den Aretaeus gebraucht, bezeichnet nicht die Verdickung der Arterienwand wie Voigtel und Lobstein meint, sondern ist gleich Aorta magna. Die gemeinte Stelle heisst: *Τὴν τῆς κοίλης φλεβὸς φλεγμασίαν καὶ παχείης ἀρτηρίης, αἳ παρὰ τὴν ῥάχιν τέτανται, καύσου ἰδέλην ἐκάλεον οἱ πρόσθεν.* (Aretaei Cappadocis de curatione morb. acut. et diuturn. libr. Caput VII. Editio Herm. Boerhaave 1731. S. 108.)

Riolan aus, dass bei der allmählig mangelhaft werdenden Herzthätigkeit im Alter durch die eintretende starre Erweiterung der Arterienwand die Circulation des Blutes erleichtert werde.*)

Bald indess wurde der pathologische Charakter der Arterienveränderung erkannt. Man stellte den Process und besonders die konsekutive Verkalkung in eine Linie mit den im Alter auch sonst vorkommenden Degenerationen und Verknöcherungen anderer Organe und schon Salzmann (1720) erkannte in dem Process die Ursache von Circulations- und Respirationsstörungen und besonders der Entstehung der damals viel diskutierten Gefässpolypen (Leichengerinsel). In der Folgezeit wird viel neues Material zur Beantwortung der Frage nach Pathologie und Aetiologie der Erkrankung zusammengetragen, besonders französische Autoren und von den Deutschen Haller, von den Italienern Morgagni**) beschrieben die Krankheit genauer, letzterer erwähnt bereits die atheromatöse Degeneration und die Verknöcherung als Folgen der Sklerose.

In dem gegen Ende des vorigen Jahrhunderts sich entwickelnden Streite über die Entzündung rechnete Broussais unsere Erkrankung unter die Entzündungen und sein Schüler Bouillard geht sogar soweit, das Wesen der Entzündung überhaupt nur als eine Erkrankung der Arterie intima anzusehen. Als das Hauptsächlichste an der Erkrankung galt bisher stets nur die augenfälligste Veränderung der Intima, die anderen Gefässhäute dagegen waren fast nicht beachtet worden.

---

*) Cit. von Gueneau de Mussy (Arch. génér. de méd. 1872). Elles (les indurationes) témoignent ainsi de la prévoyance de la nature.

**) Morgagni, Epistul LXIV.

Mit der eingehenden Benützung des Mikroskopes tritt die Erkenntniss der Erkrankung in ein neues Stadium ein.

Lobstein*) gibt in seiner patholog. Anatomie zuerst eine umfassende Übersicht und Beschreibung des Processes. Nach seiner Auffassung ist die Verdickung der Intima teils ein entzündliches lymphatisches Exsudat, das, wenn längere Zeit bestehend, schliesslich mit der Gefässwand verwächst, teils „das Resultat einer durch perverse Ernährung bedingten krankhaften Plasticität der Intima."

Dem gegenüber weist nun Rokitansky**) darauf hin, dass ein Exsudat durch die undurchlässige Media hindurch nicht gesetzt werden und die gefässlose Intima sich überhaupt nicht entzünden könne, er lässt daher die Intimawucherung entstehen als eine „excedierende Anbildung und Auflagerung von innerer Gefässhaut entstanden durch Umbildung des Fibrins der arteriellen Blutmasse", als deren Voraussetzung er eine eigentümliche Blutcrase annimmt. Wirkliche Entzündung von Arterien gibt er nur für kleinere Gefässe zu, die eine dünnere und daher durchlässigere Media hätten. Die Folge einer derartigen endarteriitischen Auflagerung sei eine chronische Entzündung der Zellscheide mit Ausgang in sklerotische Verhärtung. Diese Lehre Rokitanskys wurde nun besonders durch Virchows***) histologische Untersuchungen über den Bau der Intimaneubildung als unrichtig nachgewiesen.

Nachdem schon vorher Risse****) gezeigt hatte, dass über den sklerotischen Stellen der Intima sich nor-

---

*) Lobstein, path. anat. Lehrbuch, 1835.

**) Rokitansky, path. Anatom. 1844, I. Aufl.

***) Virch. Archiv B. I.

****) Risse, Observationes quaedam etc. 1853.

males Endothel befindet und besonders auf eine Alteration der Gefässe der Adventitia aufmerksam gemacht hatte, entzog Virchows Untersuchung über die Genese der Intimaverdickung der Auflagerungstheorie vollends den Boden. Er zeigte, wie der Vorgang auf eine aktive Beteiligung der Intimabestandteile zurückzuführen sei, vor allem auf einer entzündlichen Wucherung der Intimazellen beruhe, zu der sich nachträglich häufig Nekrose, Degeneration oder Verkalkung geselle. Der Process tritt nach Virchow zuerst als einfache Neoplasie auf, nimmt aber im Verlauf immer mehr den Charakter einer entzündlichen Heteroplasie an.

War man nun auch im allgemeinen aufgeklärt über die histologischen Verhältnisse der Erkrankung, so war doch noch immer unbekannt die Natur und Lokalisation des entzündlichen Reizes. Dies klarer zu legen, war hauptsächlich das Ziel der neueren Untersuchungen.

Schon seit Morgagni's Zeit führte man als Ursache der Arteriosklerose an einmal verschiedene Infektionskrankheiten (Gelenkrheumatismus, Syphilis, Skorbut etc.) teils constitutionelle Erkrankungen (Senescenz etc.) teils chronische Vergiftungszustände (Alkoholismus, Saturnismus etc.), über die Wirkungsweise dieser Schädlichkeiten machte man sich keine Vorstellungen. Zwei Möglichkeiten waren denkbar bezüglich der Herkunft der Krankheitsursache. Einmal konnten die einwirkenden Schädlichkeiten, seien sie nun mechanischer oder chemischer Natur aus dem in den Gefässen circulierenden Blute auf die Intima einwirken, zweitens konnten sie sich von aussen durch Adventitia und Media den Weg zu der Innenhaut bahnen. Die erste Annahme war schon von Anfang an als die plausibelste erschienen, war doch die Intima, die ja als der Hauptsitz der Krankheit galt, stets etwaigen Schädlichkeiten im Blute direkt ausgesetzt und konnte ja schon die blosse mechanische

Ausdehnung und der Anprall des Blutes pathologische Veränderungen hervorrufen. Es sprach für diese Ansicht auch die Lokalisation der Intimaverdickung in der Aorta (starke Spannung) und am Abgang von Gefässzweigen (mechanische Irritation), ferner das Auftreten im höheren Alter, wo eben das senescierende Gewebe den schädlichen Einflüssen lange Zeit ausgesetzt gewesen war etc. Besonders Traube*) verwendete diese noch jetzt vielfach festgehaltene Ansicht zu einem Erklärungsversuch der Intimaverdickung. Nach ihm entstehen bei pathologischer Verlangsamung des Blutstromes Bedingungen ähnlich denen, welche nach Cohnheim beim akuten Entzündungsprocess vorkommen. Es werde durch diese Verlangsamung eine periphere Stellung der weissen Blutkörperchen ermöglicht, diese wanderten an geeigneten Stellen durch das Endothel der grossen Gefässe hindurch in die Intima und bewirkten consecutiv die Intimaausbildung.

Gegen diese Theorie Traubes, die besonders in Koster einen Verteidiger fand, wandte sich Koester**) und seine Schüler. Er stellt die Behauptung auf, dass jede typische Endarteriitis abhängig sei von einer entzündlichen Veränderung an dem Gefässapparat der betreffenden Arterien, an den Vasa vasorum, dafür spreche, dass nie die Intima erkrankt sei, ohne entzündliche Störungen in Media und Adventitia; ferner, dass die in der Media befindlichen Infiltrate der durchziehenden Gefässe, sich direkt verfolgen lassen bis in die Intima hinein. Daraus sei auch erklärbar, warum die typische Endarteriitis nie diffus, sondern stets auf kleine Stellen lokalisiert auftrete, die eben immer dem Gebiete des betreffenden erkrankten Vas nutriens entspreche. Die-

---

*) Traube, Berlin. klin. Wochenschr. 1871.

**) Koester, Sitzungsbericht d. nieders. Ges. 1875. Referent in d. Berl. klin. Wochenschrift 1876.

selben Gründe führt auch Trompetter*) für die Annahme einer primären Peri- und Mesarteriitis an.

In demselben Sinne spricht sich Martin**) aus: ohne proliferierende Endarteriitis der Vasa vasoram keine Atheromatose. Eine weitere Aufklärung über unsern Gegenstand brachten die Arbeiten von Heubner, Friedländer und Baumgarten.

Bisher war der Process der Arteriosklerose als ein im wesentlichen einheitlicher aufgefasst worden, man schrieb zwar verschiedenen Ursachen ihre Entstehung zu, unterschied aber keine verschiedenen Arten derselben. Durch die erwähnten Arbeiten wurde man veranlasst, diese Einheitlichkeit der Erkrankung aufzugeben und neben der Verschiedenheit der ätiologischen Momente auch eine solche der Genese und histologischen Beschaffenheit der Arteriitis anzunehmen.

Heubner***) berichtete über eine besondere Art der Hirngefässerkrankung, die er für specifisch syphilitisch erklärt. Das Wesen der Erkrankung beruht nach ihm darin, dass die Intima eine zellreiche Wucherung produciere die sich besonders durch ihre Beständigkeit auszeichne und die durch die Bildung eines gewissermassen neuen Gefässes in dem ursprünglichen Gefässrohr (Arteriom) zu einer mehr oder weniger totalen Obliteration des Gefässlumens führe.

Friedländer****) veröffentlichte eine Arbeit über ein bei den verschiedensten Krankheiten vorkommende Arterienveränderung besonders an kleinen Gefässen, die hauptsächlich zu einer zellreichen Wucherung der Intima führt und der er den Namen Endarteriitis obliterans gibt. Diese Form kommt besonders bei chronischen Krank-

---

*) Trompetter, über Endarteriitis J. D. 1876.
**) Martin, Reone de méd. 1881.
***) Heubner, die luetisch. Erkrankungen der Hirnarterien 1874.
****) Friedländer, Centralblatt f. d. med. Wissenschaft 1876.

heiten so in der Lunge (wo sie schon von Rokitansky beschrieben ist) ferner bei interstitieller Nephritis etc. vor. Sie kann auch die Ursache spontaner Gangrän der Extremitäten werden (Meade, Miniwerter*), auch die Coronararterien unterliegen dieser Erkrankung (Birch-Hirschfeld).

Endlich legte Baumgarten**) in mehreren Abhandlungen klar, dass die Heubner'sche Endarteriitis luetica, wie auch Friedländer behauptete, nichts für Syphilis irgendwie charakteristisches darbiete, dass sie vielmehr in das Gebiet der Arteriitis obliterans zu verweisen sei, wenn auch die Syphilis als ätiologisches Moment wohl in Frage kommen könne; er verlangt dagegen für eine von ihm näher beschriebene Erkrankung der Gehirnarterien die Bezeichnung einer spezifisch gummösen Arterienentzündung, indem in seinen Fällen gummöse Neubildungen in den Häuten der Gefässe selbst sich entwickelten, ähnlich wie bei der tuberkulösen Gefässerkrankung. Er scheidet bei dieser Gelegenheit die Arteriitis deformans scharf ab von der Arteriitis obliterans, indem er den Satz aufstellt: „Bei der Arteriitis deformans haben wir eine primäre degenerative Endarteriitis mit konsekutiver produktiver Periarteriitis; bei der Art. obliterans ist das Verhalten gerade das umgekehrte."

So ist denn die gegenwärtig herrschende Ansicht über die Arteriosklerose im Grossen und Ganzen die folgende:

Es gibt eine zweifellos physiologische Verdickung der Arterien intima, die mit zunehmendem Alter parallel geht, wie dies besonders Langhans***) nachgewiesen

---

*) Meade, the Lancet 1870 A case of arteritis. Winiwerter, Arch. f. klin. Chirurg. XXIII.

**) Baumgarten, Virch. Arch. 73, 76, 86.

***) Langhans, Virchow. Archiv 36.

hat. Ebenso bezeugen die Untersuchungen von Thoma,*) dass die Arterie das Bestreben hat, übermässige Erweiterung ihres Lumens durch entsprechende Verdickung der Intima auszugleichen. Es sind dies jedenfalls Vorgänge hypertrophischer Natur, die mit Entzündung nichts zu thun haben. Von dem Bilde der gewöhnlichen Arteriosklerose, über deren Genese die Meinungen noch geteilt sind, ist zu trennen die Arteriit. obliterans Friedländer, die uns jetzt genau bekannt ist, und von diesen beiden Erkrankungsformen ist wieder zu scheiden eine spezifisch tuberkulose und eine spezifisch syphilitische Form, welche charakterisiert sind durch die Entwickelung der spezifischen Produkte beider Krankheiten in den Gefässwänden, des Tuberkels und des Gummas.

Nachdem wir uns vorläufig orientiert haben über das gesammte Gebiet der hieher gehörigen Erkrankungen wollen wir nun zu der Beschreibung des uns vorliegenden Falles übergehen.

Es handelt sich um ein Präparat, das durch die Güte des H. Dr. Heinlein aus Nürnberg dem hiesigen pathologischen Institute am 24. Februar 1890 überschickt worden war. Dasselbe bestand aus Herz und Lunge eines $18^1/_2$jährigen Schneidersgesellen aus Nürnberg, bei dem wegen plötzlichen Todesfalles die gerichtliche Sektion angeordnet worden war.

Zunächst sollen die dürftigen Ergebnisse über Anamnese und Krankengeschichte mitgeteilt werden.

Anamnese:

Der Vater des Patienten ist früh gestorben, Todesursache ist nicht zu ermitteln, die Mutter lebt noch, sie ist 40 Jahre alt. Über Geschwister nichts zu erfahren. Seit 1888 war er in Nürnberg bei einem

*) Thoma, Virch. Arch. 104.

Schneidermeister in Arbeit. Nach Aussage seines Meisters war er trotz seiner Jugend schon starker Biertrinker, „eine Mass Bier auf einen Schluck war ihm gar nichts“. Vorher gesund äusserte er zuerst Ende Dezember 1889 also acht Wochen vor seinem Tode bei einem Spaziergange, dass er nicht mehr so gut schnaufen könne wie früher, eine ähnliche Klage machte er auch acht Tage vor seinem Tode. Am 21. Februar 1890 fiel er plötzlich mitten in der Arbeit mit einem tiefen Atemzug um und war sofort tot. In ärztlicher Behandlung war er nie.

Sectionsbefund:

Das Herz ist gut über faustgross. Im Herzbeutel befinden sich wenige Löffel klaren Serums. Das viscerale Blatt des Herzbeutels ist mit dem parietalen Blatte vor der oberen Umschlagstelle am Arcus Aortae durch einige sehnige Fäden verwachsen. Epicard im allgemeinen glatt und sehnig glänzend, mässig fettreich. Lässt die Muskulatur braun durchscheinen. An der Herzspitze eine circa 10 pfennigstückgrosse, unregelmässig begrenzte diffus rötliche Verfärbung mit einzelnen durchscheinenden gelblichen Flecken durchsetzt. Die Gefässe des Epicards an dieser Stelle lebhaft injiciert. Die gelblichen Stellen sind nicht eingesunken. In dem Epicard des rechten Vorhofes, an der vorderen Wand desselben sind zahlreiche weissliche, sehnige Verdickungen bemerkbar bis zu stecknadelkopfgrösse, dieselben sind wenig prominent. Ebensolche fibröse Fleckchen finden sich im Verlauf des vorderen Astes der Arterie coronar sinistra.

Der Rechte Ventrikel ist etwas dilatiert und mit zahlreichen Fibrin und Cruorgerinseln ausgefüllt. Dicke der Muskulatur 3 mm das Endocard glatt, glänzend und durchscheinend. Muskulatur blassbraun. Die Pulmonaltaschen sind ziemlich zart und gefenstert. Die

Pulmonalis normal weit. Die Intima gelblich, glatt und glänzend.

Endocard des rechten Vorhofes wie im Ventrikel. Der Vorhof ist ziemlich ausgedehnt, Musculi pectinati stark ausgeprägt. Die Tricuspidalis besonders an den Rändern mässig wulstig verdickt, an der vorderen Klappe setzt sich die Verdickung bis zur Insertion der Klappe am Ostium venosum fort. Die Wand der Venae cavae normal, ebenso die Vena magna cordis.

Der linke Ventrikel etwas erweitert, ziemlich hypertrophisch (13 mm) hat glattes und glänzendes Endocard, die Muskulatur im allgemeinen blassbräunlich durchscheinend. Zunächst fällt an einzelnen Papillarmuskeln, die ziemlich gut entwickelt und nicht abgeplattet sind, ein fleckiges Ansehen auf, indem diffus weissliche durchscheinende Herde mit bräunlichen Streifen abwechseln. Dasselbe Ansehen zeigen die Papillarmuskeln auch auf dem Durchschnitt. Bei näherer Betrachtung erscheint ein grosser Teil besonders der dem Septum Ventric. angehörigen Muskulatur ebenso, nur treten hier an Stelle der gelblichen Flecken mehr weissliche Verfärbungen zwischen den bräunlichen Streifen auf. Beim Einschneiden in das Septum fallen dicht unter dem Endocard gelegene stark blutig gefärbte, fleckige Herde auf, die sich circa 3 mm tief in den Herzmuskel hinein erstrecken. Die Muskulatur erscheint dazwischen gelblich oder weisslich verfärbt.

Es stellt sich heraus, dass diese hämorrhagischen Herde sich längs des gesammten Verlaufes des hinteren Astes der rechten Coronararterie befinden; gegen die Herzspitze zu treten die roten Herde tiefer in die Muskulatur ein, so dass sie dort durch das Epicard durchscheinen in dem vorhin beschriebenen Fleck der Herzspitze. Die Muskulatur der Herzspitze ist ungemein verdünnt (kaum 2 mm dick.)

Die mikroskopische Untersuchung des Herzmuskels lässt an frischen Zerzupfungspräparaten eine leichte Auflockerung der Muskelfibrillen erkennen, die Querstreifung ist an allen Stellen noch deutlich erkennbar; die Capillaren sind stark mit Blut überfüllt und ausgedehnt, ein Durchtritt von Blut ins Gewebe ist nirgends zu erkennen.

Auf gehärteten und gefärbten Celloidinschnitten erkennt man dicht unter dem Endocard beginnend ausgedehnte schwielige Degeneration des Herzmuskels, die fibrösen Flecke sind meist nicht sehr umfangreich jedoch sehr zahlreich, einzelne Papillarmuskeln sind vollständig fibrös entartet. An den in der Umgebung der Schwielen befindlichen Muskelfibrillen lassen sich alle Übergänge von der normalen Dicke bis zum völligen Schwunde der Muskelfaser erkennen. Die Zellkerne dieser Fibrillen sind ungemein stark geschwellt und färben sich nicht so intensiv wie die normalen Muskelzellen.

Das venöse Ostium des linken Vorhofes anscheinend normal weit, (das Herz wurde bereits aufgeschnitten übersandt) die Klappen der Mitralis ganz leicht wülstig verdickt. Das Endocard stark sehnig glänzend, die Pulmonalvenen normal. Das Herzohr leer.

Das Endocard des linken Ventrikels erscheint gegen die Ursprungsstelle der Aorta etwas getrübt, lässt auch direkt unter den Klappen einige gelbliche Buckel erkennen. Die Semilunarklappen in ganzer Ausdehnung, aber in ermässigtem Grade verdickt. An der Abgangsstelle ist der freie Klappenrand jeder Tasche beiderseits noch eine grössere Strecke mit der Aortenintima verwachsen, so dass das Spiel der Klappen entschieden beeinträchtigt ist. Die angewachsenen Klappenränder sind knorpelhart verdickt, die Noduli nicht gut ausgeprägt, nur an einer Klappe deutlich, aber excen-

trisch entwickelt. Die Klappen sind lebhaft rot imbibiert, nicht verkalkt.

Die Masse der Abgangsstelle der Aorta sind normal.

Der Bulbus Aortae erscheint in seiner ganzen Circumferenz von einer rot imbibierten, stark prominenten Wucherung eingenommen. Dieselbe erstreckt sich nach unten etwas unter die Klappen in die Sinus Valsalv. hinein, lässt jedoch den Grund derselben frei, so dass derselbe normal gelblich gefärbte Intima erkennen lässt. Gegen die Intima des aufsteigenden Aortenabschnittes ist die Wucherung ebenso scharf abgegrenzt. Sie fällt mit einer wallartigen Grenzzone rasch gegen die normale Intima hier ab. Die Prominenz des erkrankten Aortenteils gegenüber dem Niveau der normalen Intima beträgt über $3^1/_2$ mm. An der concaven Seite der Aorta ist die Wucherung am weitesten über die Intima der Aorta hinaufgeschritten (circa 29 mm über den freien Klappenrand), an der convexen Seite steht sie um circa 5 mm tiefer.

Die Oberfläche der in das Aortenlumen prominierenden Wucherung hat starken Glanz und liegt im allgemeinen in demselbem Niveau, nur gegen die Abgangsstelle der Aorta zu zeigt sich ein geringer Wechsel von Erhabenheiten und Vertiefungen, die erhabenen Stellen sind etwas lebhafter gerötet, die eingesunkenen blassen mehr ab. An vereinzelten Stellen sind oberflächlich gelegene dünne Kalkplättchen (im ganzen 7 Stück) durchzufühlen. Die Mündung der Art. coron. dextra ist vollkommen teils durch die Wucherung, teils durch ein Kalkplättchen verlegt, so dass nicht einmal die Stelle des früheren Lumens mehr erkannt werden kann. An einzelnen Stellen scheint ein oberflächlicher Substanzverlust von ganz geringfügiger Tiefe vorhanden zu sein. Atheromatöse Herde d. h. zu Atherom-Brei erweichte, sind nirgends zu finden. Während nach oben

zu die Oberfläche der Wucherung glatt und glänzend erscheint, scheinen in den unteren Partieen bereits narbige Processe eingeleitet zu sein, in diesem Sinne wären die angeführten Vertiefungen als narbige Einziehungen zu betrachten.

Die übrige Aortenintima im Arcus Aortae und im absteigenden Teil ist vollkommen normal, gelblich und glänzend; nirgends auch nur die geringste Spur einer Intimaveränderung.

Der Abgang der grossen Halsgefässe ist normal, Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen.

Auf einem durch die Aortenwand geführten Schnitte erscheint die Aorta in der Höhe des freien Klappenrandes am meisten verdickt (bis zu 13 mm) während sie nach oben langsam abnimmt. Der Bulbus Aortae besonders aber die Abgangsstelle derselben ist mit den angrenzenden Teilen, dem Herzen und der Pulmonalis unbeweglich, fast knorplig fest verwachsen. An der Wucherung erscheint vor allem beteiligt die Intima, die an dem Beginne der Erkrankung sich rasch zu der vierfachen Mächtigkeit verdickt.

Die Media scheint makroskopisch nicht verändert. Die Adventitia ist stark induriert und auch lebhaft injiciert. Die Veränderungen in der Adventitia lassen sich schon hier als über die Intimawucherung hinausreichend gegen den Arcus Aortae hin erkennen.

In der Adventitia, die im übrigen homogen verdickt erscheint, treten an verschiedenen Stellen kleine, etwa hirsekorngrosse, rötliche Knötchen auf, die circumskript in dem adventitiellen Bindegewebe eingebettet erscheinen. Auch derartige Knötchen finden sich schon in einer Höhe, in der die Aortenintima noch vollkommen normal scheint.

Es erübrigt noch die Herzgefässe etwas genauer zu betrachten.

Die rechte Coronararterie, deren Hauptast wie normal, zuerst im Sulc. circular. nach rechts verläuft und dann im Sulc. longitud. post. nach abwärts steigt, zeigt hier normale Verhältnisse, verfolgt man sie nach rückwärts, wo sie zwischen der Spitze des sich darüber lagernden rechten Herzohres und der Pulmonalis liegt, so bemerkt man eine allmählige Zunahme ihrer Wandschichten, das Bindegewebe ihrer Umgebung verdichtet sich mehr und mehr, und erscheint von deutlich erkennbaren Capillaren durchzogen.

Die Intima der Arterie verliert ihren normalen Glanz und schliesslich verwandelt sich die Arterie in einen durch die Wucherungsprocesse vielfach strikturierten und scheidenförmig zusammengepressten Strang, der blind endigt. Das blinde Anfangsstück der Art. coron. dextr. liegt noch circa 5 mm von der Aortenintima entfernt. Von hieraus ist auch die vorhin erwähnte Kalkplatte in der Aortenintima zu fühlen.

Auch die linke Coronararterie, die bei weitem den grössten Teil des Herzens versorgt, ist in ihrer Ursprungsstelle durch die sich verschiebende Intimawucherung der Aorta bereits etwas verengt, erst nachdem sie die ganze erkrankte Schicht der Aorta durchsetzt hat, erreicht sie normale Weite.

Die mikroskopische Untersuchung lässt die starke Induration der Bindegewebsscheide der Arterie erkennen.

Die Media erscheint vollständig normal, dagegen ist die Intima zu der Dicke der Media vergrössert, indem sich zwischen Endothel und elastische Lamelle eine stark proliferierende zahlreiche Hypertrophie der Intima ausgebildet hat.

An den Herzvenen ist nichts annormales zu erkennen.

Die Lunge ist besonders in den unteren Partien stark ödematös und gedunsen, jedoch überall lufthaltig. Die Pleura ist glatt und feucht glänzend.

Die übrigen Angaben entnehme ich dem Sektionsberichte des Herrn Dr. Heinlein. Es wurden noch gefunden: Tracheallymphdrüsentuberkulose, schwacher Milztumor 14 : 9, Stauungsniere, venöse Hirnhyperämie.

Schon dieser makroskopische Befund machte die Annahme einer gewöhnlichen Arteriosklerose unwahrscheinlich. Es sprachen dagegen das Alter des Patienten, der Charakter der Wucherung und die Art ihrer Lokalisation. Während bei der gewöhnlichen Arteriosklerose stets mehrere Stellen der Intima in gleicher Weise erkrankt sind, hatten wir es hier mit einem nur an einer einzigen Stelle lokalisierten Krankheitsprocesse zu thun; während sonst die Arteriosklerose sich regelmässig zu gleicher Zeit in gewissen verschiedenen Stadien zeigt, von kleinen Verfärbungen der Intima bis zum ausgebildeten sklerotischen Buckel, hatte sich hier ein im wesentlichen auf gleicher Höhe der Entwickelung stehender Process herausgebildet, während dort zu der circumskripten Intimawucherung stets eine mehr oder weniger ausgebildete diffuse Endarteriitis sich hinzugesellt, war hier die angrenzende Intima vollkommen normal. Während dort die primären sklerotischen Buckel selten über eine bestimmte Grösse hinausgehen, finden wir hier die Aorta in ihrer ganzen Circumferenz erkrankt, so dass auch nirgends an ein Zusammenfliessen primärer kleinerer Herde gedacht werden kann, die Erkrankung muss vielmehr dem Bilde nach zu gleicher Zeit circulär aufgetreten sein. Dort erreicht die Intimawucherung nur selten die hier vorhandene Mächtigkeit und stets treten bei einem gewissen Punkte regressive Vorgänge in den Vordergrund, hier finden wir trotz einer exorbitanten Verdickung der Intima (über $3^1/_2$ mm) nirgends einen atheromatösen Herd und auch die Verkalkung ist im Vergleich zu der Höhe des Krankheitsbildes nur sehr wenig fortgeschritten. Auch der entzündliche Process in der Adventitia erreicht hier eine derartige Höhe wie

er nicht so häufig bei Arteriosklerose gefunden wird. Während wir der Entwicklung der Arteriosklerose bis zu diesen Graden eine über Jahre und Jahrzehnte sich erstreckende Zeitdauer zuschreiben, müssen wir hier bei dem jugendlichen Alter des Patienten, bei dem Mangel ausgesprochener regressiver Processe, einen bedeutend rascheren Verlauf annehmen, dafür spricht auch die kurze Zeitdauer vor dem Tode des Patienten, in welcher letzterer über Beschwerden zu klagen hatte (8 Wochen) obwohl doch der Sitz und die Art der Erkrankung rasch zu schweren Störungen der Circulation und Respiration führen musste.

Alles dies, im Zusammenhang mit der Thatsache, dass die Arteriosklerose in diesem jugendlichen Alter (18 Jahre) und in diesem fortgeschrittenen Stadium jedenfalls zu den grossen Seltenheiten gehört,*) machte eine eingehendere mikroskopische Untersuchung der Erkrankung der Aorta wünschenswert. Die Resultate derselben seien hier kurz mitgeteilt.**) Die Erkrankung der Intima besteht hauptsächlich in einer Vermehrung der fibrösen Schichten derselben. Die hyperplastische Intima hebt sich von der Media scharf ab und nur an einigen später zu beschreibenden Stellen scheint ein innigerer Zusammenhang zu bestehen zwischen Intima und den übrigen Häuten. Die Grenze zwischen noch normaler und erkrankter Aortenintima bildet eine circa

---

*) Dass typische Arteriosklerose auch bei jugendlichen Individuen vorkommen kann, beweisen die Fälle von Lobstein: (Verknöcherung von Temporalis bei einem 15monatlichen Kinde). Andral: (Arteriosklerose der Aorta bei einem 2jährigem Kinde). Virchow: (typische Arteriosklerose bei einem 18jährigen Mädchen). Ferner die Untersuchungen von Guenneau de Mussy: (Arch. ger. 1872) behauptet, dass das Alter überhaupt irrelevant sei.

**) Technik: Härtung in Müller'scher Lösung und Alkohol. Einbettung in Celloidin und Paraffin, Färbung in Boraxcarmin, Haematoxylin und Alauncarmin.

0,5 mm. lange Schicht, die sich von der normalen Intima dadurch unterscheidet, dass hier eine geringe Auflockerung des fibrösen Gewebes, vor allem aber eine Vergrösserung der unter der normalen Endotheldecke vorhandenen Zellen zwischen den obersten streifigen Platten der Intima eintritt, während die der Media anliegenden Schichten der Intima und die elastische Grenzlamelle unverändert erscheinen. Jedoch beträgt die Zunahme in der Dicke der Intima hier höchstens ein viertel der ursprünglichen Mächtigkeit. Zu der Anschwellung der Zellkerne in den oberen Lagen der Intima gesellt sich rasche Proliferation derselben, so dass die Intima an einer höchstens 0,1 mm von dem eigentlichen Beginne der Wucherung entfernten Stelle bereits um das vierfache verdickt ist, die durchschnittliche Dicke der Neubildung beträgt an 4 mm. Die fibröse Textur der Neubildung, die anfangs noch nicht zu erkennen ist, tritt rasch hervor und zwar von unten nach oben, so dass sie sich zunächst in den auf der elastischen Grenzlamelle befindlichen Schichten bemerkbar macht, über diese untersten Schichten schieben sich rasch neue Lagen ein. Die Entstehung der fibrösen Fasern steht im Zusammenhang mit den oben erwähnten Zellen unter der Endotheldecke, von hier aus scheint die Wucherung stattzufinden und so wird gewissermassen durch immer neue auftretende Schichten die Endotheldecke immer weiter von der Grenzlamelle getrennt. Die Wucherung schiebt sich zwischen beide wie ein Keil hinein. Die Zellen nehmen immer mehr spindelförmigen Charakter an, die Kerne werden mehr und mehr in die Länge gestreckt, wir haben typisches fibröses Gewebe vor uns. Je älter die betreffende Schicht ist, um so mehr treten die Zellen zurück und an manchen Stellen besonders gegen die Media zu sind sie ganz verschwunden, die Neubildung zeigt hier ein homogenes, streifiges Gefüge ähnlich dem Horngewebe. Hier liegen sich die Schichten auch nur locker

auf, es beweisen dies die häufigen arteficiellen Spalten in der Textur. In den oberen Schichten, mehr gegen den Anfangsteil der Aorta zu, treten hie und da kleinste nekrotische Stellen zwischen den Fibrillen auf, diese grenzen sich von ihrer Umgebung scharf ab und zeigen ein völlig homogenes, etwas körniges Aussehen, das manchmal an Amyloid erinnert.

In der ersten Hälfte der Wucherung (gegen den Arcus Aortae zu) finden sich mässig reichliche, diffus verteilte Rundzellen, und zwar etwas häufiger in den oberen Partieen, oft zu zweit eine charakteristische Semmelform annehmend, manchmal auch in längeren Ketten, jedoch scheinen sie nirgends eine bestimmte Beziehung zu der Neubildung einzunehmen. An einzelnen Stellen, besonders in der Tiefe der Neubildung sind sie stärker angehäuft und bilden hier massigere sreifige Infiltrate. In den an die Media angrenzenden Partieen finden wir eine beginnende Neubildung zahlreicher Blutgefässe, die ziemlich ausgedehnt sind, und meist aus einem einfachen Endothelrohr bestehen, von ihnen aus setzen sich Capillaren gegen die Endotheldecke zu fort und in ihrer Begleitung folgen auch Rundzelleninfiltrate.

Die Abgrenzung gegen die Media zu ist gebildet zumeist durch die unversehrte elastische Grenzlamelle, gegen den Ursprung der Aorta zu wird dieselbe allmählig verdeckt von Rundzelleninfiltraten.

Die Media ist im allgemeinen unverändert, es ist in ihr weder eine diffuse Zellinfiltration, noch fleckige Entartung oder Verkalkung wahrnehmbar. Indess ist sie an der erkrankten Stelle in ihrer Mächtigkeit etwas verringert, was übrigens nicht auf einer wirklichen Atrophie des Gewebes zu beruhen scheint, davon ist wenigstens nichts bemerkbar.

Am wichtigsten erscheint, dass an bestimmten Stellen, die stets dem Durchtritt der Vasa vasorum entsprechen, eine reichliche Bindegewebswucherung eingetreten ist, die von zahlreichen Rundzellen durchsetzt erscheint. Diese Infiltrate folgen genau der Verteilung der Gefässe, sie sind am stärksten entwickelt an ihren Ursprungsstellen aus der Adventitia und verästeln sich baumförmig in der Media, überschreiten dieselbe auch und stehen in direkter Verbindung mit den vorhin erwähnten Gefässneubildungen und stärkeren Rundzelleninfiltraten in der Intima. An diesen Stellen ist dahier die sonst intakte elastische Grenzlamelle durchbrochen, die Bindegewebswucherung der Media ist hier innig mit dem Gewebe der Intima verwachsen, so dass beim Abschälen der verschiedenen, sonst leicht abblätternden Schichten der Intima hier Substanzverluste in der Media eintreten.

Die wichtigste Veränderung indess findet sich in der Adventitia. Das stark verdickte und verfilzte Gewebe derselben ist durchsetzt von einer Anzahl hirsekorngrosser Knötchen, die durch mehr oder weniger grosse Zwischenräume getrennt sind.

Diese miliaren Knötchen liegen teils dicht unter der Media, teils weiter von derselben entfernt; sie finden sich um die ganze Aorta herum nnd zwar nicht nur im Bereiche der Intimaneubildung, sondern auch noch eine Strecke oberhalb derselben. Die Knötchen bestehen aus dicht gedrängten Rundzellen, die meist in kleineren Partieen wieder zerfallen. Sie sind nicht völlig scharf abgegrenzt von dem benachbarten Gewebe, sondern setzen sich in dasselbe teils in Gestalt kleiner Zellzüge weiter fort, teils, und dies ist das häufigere, grenzen sie an eine mehr diffus infiltrierte Umgebung, indess tritt die Abgrenzung des eigentlichen Knötchens doch ungemein scharf hervor; an manchen Stellen scheinen sie auch von einer Art Bindegewebskapsel umschlossen zu sein.

Von dem ursprünglich hier vorhandenen Gewebe ist mit Ausnahme der nachher zu besprechenden Gefässe nichts mehr zu erkennen, es ist offenbar durch die Wucherung unterdrückt. Von gewöhnlichen Zellinfiltraten unterscheiden sich die Knötchen durch die zahlreich in ihnen enthaltenen neugebildeten Blutgefässe, die teilweise stark mit Blut überfüllt sind, durch die gleichmässige Ausbildung, die sämmtliche Knötchen gemeinsam haben und durch ihr Verhalten zu den Blutgefässen, das sogleich beschrieben werden soll. Irgend welche regressive Veränderungen wie Verkäsung, Umwandlung in fibröses Gewebe etc. ist nirgends zu erkennen, bei der vorhandenen Tendenz zur Produktivität auch nicht wahrscheinlich.

In der nächsten Umgebung eines jedes Knötchens befindet sich stets ein oder mehrere grössere Zweige der Vasa vasor., auf die das Knötchen übergreift und die dadurch entsprechend verändert erscheinen. Diese Gefässe sind ungemein verengt durch eine zahlreiche Intimawucherung und zwar ist diese Wucherung stets nur auf der Seite entwickelt, auf welche das Knötchen übergegriffen hat, so dass durch diese einseitige Hypertrophie der Intima eine excentrische Lagerung des Arterienlumens zu stande kommt.

Diese Thatsache ist ein unumstösslicher Beweis für den selbständigen Charakter der Knötchen, sie ist eben nur durch die Annahme einer aktiven Thätigkeit derselben erklärbar.

Auf die Adventitia dieser Gefässe setzen sich die Zellen der Knötchen direkt fort, indem sie dieselbe durchbrechen, ebenso erscheint auch Media und Intima aber auch nur auf dieser einen Seite von Rundzellen übersät.

Mit diesen obliterierten Gefässen stehen die erwähnten Mediagefässe in direktem Zusammenhang, die

Knötchen stehen an einzelnen Stellen direkt mit den infiltrierten Gefässcheiden der Media in Verbindung.

Im Umkreis finden sich noch mehr ähnliche obliterierte Gefässe in der Adventitia, die stets von geringen Zellinfiltraten umgeben sind.

In der Umgebung dieser Knötchen finden sich ferner äusserst zahlreiche, neugebildete Blutgefässe, die stark ausgedehnt sind und vielfach communicieren, ihren weiteren Verlauf in der Media konnte ich nicht wahrnehmen. Da die obliterierten Vasa vasorum nie die Aortawand senkrecht durchsetzen, so kann man natürlich den Zusammenhang der Infiltrate in den drei Häuten nur auf Serienschnitten verfolgen.

Wenn schon die makroskopischen Merkmale die Erkrankung wesentlich von der gewöhnlichen Arteriosklerose unterschieden, so ergeben sich jetzt noch besonders in drei wichtigen Punkten Differenzen. Das eine ist die merkwürdige Knötchenbildung der Adventitia, ferner die Veränderung in dem Gefässapparat und drittens die auffallende Tendenz sowohl der Adventitia als der Intimaneubildung zur Neuproduktion von Blutgefässen, d. h. der organisatorische Charakter der gesammten Neubildung.

Treten wir nun der Frage nach der Genese des Krankheitsprocesses näher, so handelt es sich zunächst darum, sich über den Ausgangspunkt desselben klar zu werden. Derselbe liegt nun sicher nicht in der Intima und noch weniger in der Media.

Wir haben unsre Gründe hiefür teils schon bei der Besprechung der makroskopischen und histologischen Unterschiede zwischen der Arteriosklerose und unserem Falle hervorgehoben, teils kann ich auf die Köster'sche Theorie von der Entstehung der Endarteriitis hinweisen, die mit unseren Ergebnissen vollkommen übereinstimmt.

In unserem Falle beruht sicher der Ausgangspunkt der Erkrankung in der Adventitia.

Dafür spricht erstens die ungemeine starke Beteiligung der Adventitia an der Erkrankung, ferner besonders die Ausdehnung des Processes. Wir sahen ja, dass die entzündliche Verdickung der Gefässscheide noch an einer Stelle der Aorta entwickelt war, wo die Intima noch normal erschien, mit dieser Annahme lässt sich auch am besten die Thatsache der beschränkten Lokalisation der Erkrankung in Einklang bringen. Was aber der Hauptgrund für die Annahme der primären Periarteriitis ist, so erkennen wir in den miliaren Knötchen den primären Erkrankungsherd, von welcher Annahme aus sich der gesammte Erkrankungsprocess einheitlich und ohne Zwang ableiten lässt.

Wir haben die Berechtigung diesen Knötchen einen specifischen selbsständigen Charakter zuschreiben zu dürfen, bereits klar gelegt. Von den Knötchen ausgehend ist offenbar eine entzündliche Veränderung sowohl in den Gefässen der Adventitia als im Gewebe der Zellhaut selbst entstanden. Die Gefässe können sowohl durch den Druck der in ihrer Nähe sich entwickelnden Knötchen, noch mehr aber durch das direkte Übergreifen derselben auf die Gefässwände alteriert worden sein. Durch diesen Reiz ist es zu einer typischen Endarteriitis obliterans (Friedländer) gekommen.

Dieser ganze Prozess erinnert ungemein an das Übergreifen der von Heubner und Baumgarten beschriebenen gummösen Geschwülste auf die Hirngefässe; hier wie dort das primäre eine entzündliche Neubildung, die auf Adventitia und Media übergeht, als Produkt dieses Vorganges resultiert in beiden Fällen eine exquisit auf der Seite der Invasion gelegene obliterierende Endarteriitis, ohne irgend welche regressive Vorgänge.

Ebenso wäre der Process zu vergleichen mit der von Kussmaul und Maier*) als Periarteriitis nodosa bezeichneten Erkrankung; auch sie bemerkten besonders bei kleineren Arterien in der Nähe derselben kleinere Knötchen, die indess schon in fibröse Elemente zum grossen Teil umgewandelt waren, dabei war aber die Intima nicht oder nur wenig verändert, die Analogie dieser Fälle bleibt daher dahingestellt.

Durch die oben beschriebene Obliteration der Vasa nutrient wird nun die Ernährung der inneren Schichten der Aorta ziemlich gestört, noch mehr aber werden die in dem perivasculären Bindegewebe der erkrankten Vasa vasorum eintretenden entzündlichen Veränderungen, bestehend in Hyperplasie des Bindegewebes und Infiltration desselben, die allmählig gegen die Intima vorrücken, als Ursache der endarteriitischen Wucherung anzusehen sein. Nicht als ob diese Wucherung direkt das Material zur Neubildung der Intima hergäbe, nach unserem Befunde müssen wir der Intima die Fähigkeit einer eigenen produktiven entzündlichen Proliferation entschieden zugestehen. Der Entzündungsreiz jedoch kommt nicht aus dem vorbeiströmenden Blute und nicht aus der Intima selbst, sondern aus dem zuführenden Gefässsystem. Genügendes Material zu einer Neubildung in der Intima ist ja vorhanden; bedenken wir, dass durch die Sklerose des adventitiellen Bindegewebes der Abfluss von Blut und Lymphe sehr eingeschränkt sein muss, so können wir uns vorstellen, dass trotz der Verringerung der Zufuhr von Ernährungsflüssigkeit, es auf dem Wege der Stauung zur Ansammlung von plastischem Material in der Intima kommen muss.

Wir sind nun damit zu einer einheitlichen Auffassung des uns vorliegenden Krankheitsbildes gekommen,

---

*) Kussmaul und Maier, deutsch. Arch. f. klin. Med. I.

nicht so sicher können wir uns bezüglich der Ätiologie desselben enscheiden.

Die üblichen Erklärungsversuche (Senescenz etc.) lassen uns im Stiche. Der in der Anamnese angegebene Alkoholismus mag wohl begünstigend auf das rasche Fortschreiten der Erkrankung gewirkt haben, zu einem Erklärungsversuch derselben kann er nichts beitragen.

Wir müssen uns behufs Bildung einer einigermassen sicheren Diagnose an die miliaren Knötchen halten, denen wir vermöge ihrer Struktur, ihrer Anordnung und Gleichmässigkeit, ihres Einflusses auf die Gefässe, ihrer Lebensfähigkeit einen specifischen Charakter zuschreiben konnten. Nach unseren jetzigen pathologischen Kenntnissen dürften drei Krankheitsprocesse ähnliche Bilder hervorzurufen im Stande sein. Die Sarcomatose, die Tuberkulose und die Syphilis.

Die erstere schliesst sich aus wegen des verhältnissmässig langsamen Wachstums der Knötchen und wegen des vorwiegend entzündlichen Charakters der Erkrankung. Die Tuberkulose verspricht schon mehr zur Erklärung zu leisten, das Bild der Knötchen ist aber keineswegs ähnlich dem des Tuberkels und auch die Tendenz zur Reorganisation wäre schwer zu erklären.

Für Syphilis spricht alles, gegen sie nur der fehlende Nachweis in Anamnese und Sectionsbefund, wofern man nicht etwa die als Tracheallymphdrüsentuberkulose bezeichnete Drüsenerkrankung für gummöse Erkrankungen zu halten hat. Dass ein anatomischer Zusammenhang zwischen dieser Drüsenerkrankung und der miliaren Knötchenbildung besteht, lässt sich nicht feststellen, ist auch nicht notwendig; dass ein ätiologischer Znsammenhang existirt, ist sehr leicht denkbar und besonders bei der Annahme der Syphilis als Krankheitsursache.

Die Knötchen wären darnach als miliare Gummata zu deuten, eine Annahme, die durch die Untersuchungen der letzten Jahrzehnte über den Charakter der syphilitischen Neubildungen, besonders aber über die grosse Neigung derselben, gefässhaltiges Keimgewebe zu producieren, gestützt wird.

Vielleicht aber sind regressive Processe in den Knötchen nur wegen der Kürze der Erkrankungsdauer bisher ausgeblieben.

Wie dem nun sein mag, sichergestellt ist in unserem Falle der Ausgang der Erkrankung von einer in der Adventitia der Aorta lokalisierten Krankheitsursache die zur Entstehung spezifischer Neoplasmen geführt hat, von diesen aus entsteht eine obliterierende Arterienentzündung des Gefässapparates und konsekutiv eine Endarteriitis.

Die grösste Wahrscheinlichkeit betreffs der Aetiologie besitzt die Annahme der Lues.

Wenn wir diesen Standpunkt festhalten, so finden wir in der Litteratur nur einen Fall beschrieben, der dem vorliegenden zu vergleichen ist. Dieser Fall ist bearbeitet von Doehle*). Hier fanden sich in den Gefässhäuten ähnliche Knötchen, nur waren sie viel kleiner als in unsrem Falle und führten weder zu typischer Intimawucherung der Aorta noch in den Vasa vasorum, auch war die Lokalisation der Erkrankung in dem Doehle'schen Falle eine mehr diffuse. Dagegen konnte dort Syphilis bestimmt diagnosticiert werden. Die Veränderungen im Herzen bieten nichts Neues. Ganz erstaunlich ist allerdings, dass der Herzmuskel trotz vollständigem, doch schon länger als mehrere Wochen be-

---

*) Doehle, ein Fall von eigentüml. Aortenenerkrankung bei einem Syphilitischen. Kiel. Prof. Heller 1885

stehendem Verschluss der einen Coronararterie so leistungsfähig blieb, dass der Patient bis zu seiner Todesstunde seine Arbeit verrichten konnte, was nur durch eine rasche und ausgiebige Anastomosen-Bildung bewirkt werden konnte. Erst als die Einengung auch die linke Coronararterie ergriff, kam es wohl unter Erlahmung des linken Ventrikels zum tötlichen Lungenödem.

Zum Schlusse meiner Arbeit spreche ich auch an dieser Stelle meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. von Zenker für die Anregung und Unterstützung bei vorliegender Arbeit meinen herzlichsten Dank aus.